



抗磷脂抗體症候群

一種非炎症性自身免疫病，臨床上以動脈、靜脈血栓形成、習慣性流產和血小板減少等症狀為表現，血清中存在抗磷脂抗體，上述症狀可以單獨或多個共同存在。

在台灣我們所最常見之抗磷脂抗體症候群症狀，依次為一再流產、腦中風、腿部靜脈栓塞、肺動脈高血壓、肺梗塞、視網膜中央動脈或靜脈栓塞失明、複發性單神經炎、橫斷性脊髓炎、腎靜脈或動脈栓塞、突發性耳聾、舞蹈症、多發梗塞性失智、猝變性抗磷脂症候群等，其症狀之廣泛及變化之多端，確實值得注意。

可分為原發性抗磷脂抗體症候群和繼發性抗磷脂抗體症候群。原發性抗磷脂抗體症候群的病因目前尚不明確，可能與遺傳、感染等因素有關。多見於年輕人，男女發病比率為1:9，女性中位年齡為30歲。繼發性抗磷脂抗體症候群多見於系統性紅斑狼瘡或類風濕關節炎等自身免疫病。此外，還有一種少見的惡性抗磷脂抗體症候群，表現為短期內進行性廣泛血栓形成，造成多器官功能衰竭甚至死亡。

一、常見症狀：

- (一) 動、靜脈血栓形成：血栓形成的臨床表現取決於受累血管的種類、部位和大小，可以表現為單一或多個血管。靜脈血栓形成比動脈血栓形成多見。靜脈血栓以下肢深靜脈血栓最常見，此外還可見於腎臟、肝臟和視網膜。動脈血栓多見於腦部及上肢，還可累及腎臟、腸系膜及冠狀動脈等部位。肢體靜脈血栓形成可致局部水腫，肢體動脈血栓會引起缺血性壞疽，年輕人發生中風或心肌梗死應排除 PAPS 可能。
- (二) 產科問題：可引起習慣性流產、胎兒宮內窘迫、宮內發育遲滯或死亡。
- (三) 血小板減少：血小板減少是抗磷脂症候群的另一重要表現。
- (四) 其他的症狀有網狀青斑、自體免疫溶血性貧血，心臟瓣膜病變是後出現的臨床表現，嚴重的需要做瓣膜置換術。此外可有神經精神症狀，包括偏頭痛、舞蹈病、橫斷性脊髓炎、癲癇等。

二、治療原則：

- (一) 血栓之治療：防止血栓形成及再發，除了使用阿斯匹靈或抗凝血劑外，還要病人停止抽菸、減肥、控制高血脂、避免使用口服避孕藥、低鹽飲食及適度運動，才能防止血栓再發。肺動脈高血壓則需適當使用降壓劑。
- (二) 防止流產：對曾有血栓或流產之孕婦，需使用低劑量阿斯匹靈，或同時使用肝素每日皮下注射一次。至於類固醇，除非有其他嚴重病情才需要，否則不宜。對已使用阿司匹靈及低

分子量肝制凝素，但仍流產之病患，則需使用高單位之靜脈內免疫球蛋白注射，昂貴但可能有效。口服抗凝劑，會使胎兒畸形，不應使用。

- (三) 血小板減少之治療：若血小板小於四萬或有出血傾向，要考慮使用類固醇或其他免疫調節劑。若仍無效，可考慮使用靜脈內免疫球蛋白高劑量注射。
- (四) 預防動脈硬化及高血壓：預防動脈硬化及高血壓，可能減少抗磷脂症候群血栓之發生減輕發作後之嚴重程度。
- (五) 慎防猝變性抗磷脂症候群之發生：有少數具有高抗磷脂抗體或狼瘡制凝素之病患，可突發廣泛之血管栓塞，同時造成數個器官如腦、腎、心、肺之能急速衰竭，讓人措手不及，死亡率極高，緊急血漿置換及抗凝劑之使用才能救命。

三、抗磷脂抗體症候群患者的注意事項：

1. 抗磷脂抗體症候群在台灣並非少見疾病，臨床症狀非常廣泛且變化多端，若未能及早發現、即時適當治療、並防止血栓再發，常造成病情預後不佳而產生後遺症，確實值得大家的瞭解與重視。
2. 抗磷脂抗體症候群不論是否合併其他的自體免疫病，其在臨床上出現的機率及重要性，可能遠比我們所想像的來得大。因此當病人有上述的典型症狀或臨床上不易解釋的症候時，抗磷脂質抗體的篩檢就有其必要性。更重要的是一旦能確立診斷，經由治療對病人會有相當大的助益。